



# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Cardiologia

### **Dor torácica em doente com hipertensão pulmonar**

Diogo Ribeiras Cabral

---

**Junho'2019**



# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Cardiologia

### **Dor torácica em doente com hipertensão pulmonar**

Diogo Ribeiras Cabral

**Orientado por:**

Rui Miguel Freire Plácido

---

**Junho'2019**

**O trabalho Final Exprime a opinião do autor e não da FML**

## Resumo

**Introdução:** A dor torácica é um sintoma presente em cerca de 7 a 29% dos doentes com hipertensão arterial pulmonar (HAP), sendo a compressão extrínseca do tronco comum da coronária esquerda (TC-CE) pela artéria pulmonar (AP) dilatada uma causa cada vez mais frequentemente associada a angina ou a complicações como enfarte do miocárdio, disfunção ventricular esquerda, arritmias, e morte súbita.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma doente de 45 anos de idade, sexo feminino, com hipertensão pulmonar (HP) pré-capilar, persistência de canal arterial (PCA) encerrado na adolescência e bronquiolite constrictiva crónica. Após história com duração de anos de queixas de cansaço e dispneia de esforço na classe funcional II da Organização Mundial de Saúde (OMS), refere em 2016 episódios de precordialgia opressiva e agravamento das queixas supramencionadas. A angiotomografia computadorizada do tórax (angioTC) revelou compressão extrínseca do TC-CE por dilatação da AP, com confirmação por coronariografia invasiva e ecografia intra-coronária (IVUS). Após angioplastia com colocação de *stent* a doente refere resolução sintomática que se mantém até à actualidade.

**Conclusões:** O estudo imagiológico, com destaque para a angioTC, desempenha um papel fulcral no diagnóstico de dor torácica por compressão do TC-CE nos doentes com HAP. O caso apresentado corrobora a eficácia e segurança da angioplastia coronária com *stent* como opção terapêutica já demonstrada na literatura previamente publicada, ilustra a complexidade da tomada de decisão sobre a operabilidade dos *shunts* sistémico-pulmonares, e reforça a importância da investigação diagnóstica contínua, inerente ao dinamismo dos processos fisiopatológicos e a escolha apropriada das estratégias terapêuticas por entre a multiplicidade de opções disponíveis.

**Palavras-chave:** Hipertensão arterial pulmonar, coronária esquerda, artéria pulmonar, compressão extrínseca coronária, angioplastia coronária.





## Abstract

**Introduction:** Chest pain is a symptom reported in approximately 7 to 29% of patients with pulmonary arterial hypertension (PAH), with left main coronary artery (LMCA) extrinsic compression by a dilated pulmonary artery (PA) being an increasingly recognized cause of angina or complications such as acute myocardial infarction, left ventricular dysfunction, arrhythmia and sudden death.

**Case report:** We report the case of a 45 year-old female patient with pre-capillary pulmonary hypertension (PH), a patent ductus arteriosus (PDA) surgically corrected during adolescence, and chronic constrictive bronchiolitis. After several years of fatigue and shortness of breath with exertion - World Health Organization (WHO) functional class II - by the year 2016 the patient reports events of oppressive chest pain and worsening of the forementioned symptoms. Computed tomography coronary angiography (CTCA) showed extrinsic LMCA compression by a dilated PA, which was confirmed by invasive coronary angiography and intravascular ultrasound (IVUS). After *stent* implantation the patient reported resolution of the symptoms, having been asymptomatic since.

**Conclusions:** The imaging studies, mainly CTCA, play a fulcral role in the diagnosis of LMCA compression in patients with PAH. The reported case corroborates the efficacy and safety of *stent* implantation as a therapeutic option already demonstrated in the previously published literature, it shows the complexity of the decision making regarding the operability of systemic-to-pulmonary shunts, and it reinforces the importance of continuous diagnostic investigation, which is inherent to the dynamics of the physiopathological mechanisms and the appropriate choice of a therapeutic strategy from the multiple available options.

**Key-words:** Pulmonary hypertension, left coronary artery, pulmonary artery, coronary extrinsic compression, coronary angiography.



## **Índice**

Resumo .....	5
Abstract.....	7
Introdução .....	11
Caso Clínico .....	12
Discussão .....	15
Conclusão .....	18
Agradecimentos .....	19
Bibliografia.....	20
Quadros e Figuras .....	23



## Introdução

A hipertensão pulmonar (HP) consiste numa condição hemodinâmica definida por uma pressão média arterial pulmonar  $\geq 25$  mmHg, integrando um conjunto de entidades clínicas, entre as quais a hipertensão arterial pulmonar (HAP)<sup>1</sup>. Apesar dos mais recentes avanços no diagnóstico, estratificação de risco e terapêutica, verifica-se ainda uma elevada taxa de morbi-mortalidade em doentes com HAP<sup>2</sup>. O aumento das resistências vasculares pulmonares (RVP) secundário à progressiva remodelagem das pequenas artérias distais conduz inevitavelmente a insuficiência cardíaca direita e mortalidade. Contudo, o diagnóstico precoce é na maioria dos casos dificultado pela não especificidade dos sintomas, entre os quais a dispneia, cansaço e dor torácica.

A dor torácica é um sintoma relativamente frequente em doentes com HAP, presente em cerca de 7 a 29% dos casos<sup>3, 4 5, 6</sup>. A dor de tipo anginoso tem sido classicamente atribuída a isquemia ventricular direita, consequência do aumento das necessidades metabólicas de um ventrículo direito hipertrofiado e com aumento de sobrecarga, ou da distensão da artéria pulmonar (AP)<sup>7, 8</sup>, ao invés de doença coronária aterosclerótica. Contudo, a compressão extrínseca do tronco comum da coronária esquerda (TC-CE) pela dilatação do tronco da AP na HAP tem sido uma causa cada vez mais frequentemente associada a angina<sup>9</sup> ou a outras complicações, como enfarte do miocárdio, disfunção ventricular esquerda<sup>10</sup>, arritmias e eventualmente, morte súbita<sup>7</sup>.

## Caso Clínico

Apresenta-se o caso de uma doente de 45 anos de idade, sexo feminino, com os antecedentes de persistência de canal arterial (PCA) encerrado na adolescência e de bronquiolite constritiva crónica em provável relação com infeções respiratórias de repetição desde a infância. O cateterismo diagnóstico, datado de 1988 e realizado na sequência da investigação de queixas de cansaço e dispneia de esforço, revelou a presença de PCA com *shunt* unidireccional esquerdo-direito ( $Q_p/Q_s = 1,6$ ) e de HP com fenótipo hemodinâmico pré-capilar (tabela 1), sendo normal o índice cardíaco sistémico. A doente foi submetida a encerramento cirúrgico do PCA por laqueação nesse mesmo ano, sem intercorrências, verificando-se resolução dos sintomas no seguimento clínico. Cerca de 8 anos após o procedimento, a doente refere recorrência das queixas de cansaço e dispneia progressivos – classe II da Organização Mundial de Saúde (OMS) – tendo-se documentado na avaliação ecocardiográfica elevada probabilidade de HP. Em 1997 é realizada reavaliação hemodinâmica e angiográfica que documentou persistência/recorrência de HP pré-capilar (tabela 1), com um normal débito cardíaco, encontrando-se presente *shunt* residual de PCA *minor* (2 mm), sem significado hemodinâmico. Nesta altura foi introduzida terapêutica com diltiazem 240 mg/dia, sem melhoria clínica, sendo o mesmo suspenso cerca de 1 ano após o seu início. Por persistência das queixas de cansaço, foi iniciada terapêutica com iloprost inalado 50 µg 6x/dia em Dezembro de 1999. Contudo, a doente auto-suspendeu a medicação por sensação subjetiva de ineficácia terapêutica e incapacidade em conciliar o tempo e frequência de administração com as suas atividades sócio-profissionais.

Em 2013 a doente passa a ser acompanhada em centro de tratamento nacional português de HP (até então era seguida na Suíça), referindo ausência de intercorrências clínicas. Em Julho de 2013 é realizada reavaliação hemodinâmica por cateterismo cardíaco direito (tabela 1), que mostrou resultados globalmente sobreponíveis ao de 1997.

A doente permaneceu clinicamente estável, em classe funcional II da OMS, até Junho de 2016, altura em que refere episódios de precordialgia opressiva com irradiação submandibular precipitados por esforços moderados (ex.: subida de um lance de escadas) com agravamento concomitante das queixas de cansaço, na ausência de outros sintomas ou sinais de insuficiência cardíaca; negava palpitações, pré-síncope ou síncope. O eletrocardiograma de 12 derivações (figura 1) em repouso não apresentava

alterações comparativamente a exames prévios. De salientar a presença de ritmo sinusal, onda p *pulmonale*, desvio direito do eixo elétrico do QRS no plano frontal e evidentes critérios de sobrecarga ventricular direita.

O estudo telerradiográfico do tórax revelou ligeiro aumento do índice cardiotorácico à custa das cavidades cardíacas direitas, aumento do calibre das artérias pulmonares, discreta oligoémia periférica e ausência de alterações pleuro-parenquimatosas relevantes.

O ecocardiograma transtorácico, também sobreponível aos estudos prévios, demonstrou ligeiro aumento das dimensões das cavidades direitas, marcada ectasia da artéria pulmonar principal, sendo normal função sistólica biventricular, ausência de valvulopatia ou derrame pericárdico. A pressão sistólica na artéria pulmonar foi estimada em 67 mmHg.

Laboratorialmente documentou-se normalidade do hemograma e perfil bioquímico geral, salientando-se a ausência de elevação do NT-proBNP (87 ng/mL) e dos dímeros (<0,5 µg/mL).

O estudo funcional respiratório objetivou mecânica ventilatória com padrão obstrutivo – CVF: 1,97 L / 74,4%; VEF1: 1,18 L / 52,4%; índice de *Tiffeneau*: 60,1%; CPT: 3.4 L / 84,1%; VR: 1,26 L / 93,4% – com ausência de resposta ao broncodilatador. A referir ainda a presença de redução da capacidade de transferência alvéolo-capilar do monóxido de carbono: 51% (58% após correcção para o volume alveolar).

Dado o contexto clínico – quadro anginoso *de novo* em mulher jovem com o diagnóstico de HAP – optou-se pela realização de angiotomografia computadorizada do tórax (angioTC). O estudo documentou a presença de compressão extrínseca do terço proximal do TC-CE por dilatação da AP principal (30 mm) (figura 2), objectivando-se um ângulo de *take-off* do TC-CE relativamente ao seio de *Valsalva* esquerdo de 30° (figura 3). De salientar a dominância coronária esquerda e a ausência de outras alterações da permeabilidade coronária, nomeadamente a não existência de doença aterosclerótica arterial coronária. As artérias pulmonares principais e ramos segmentares e subsegmentares apresentavam dimensões aumentadas e permeabilidade conservada. Não se observou passagem de contraste ao nível do canal arterial. O restante estudo torácico revelou a presença de malácia dos brônquios principal esquerdo, lobar inferior esquerdo e intermédio. No estudo em expiração forçada observaram-se extensas áreas com retenção de ar (lobo superior esquerdo, segmento apical do lobo inferior esquerdo,



lobar inferior direito, lobar médio e subsegmentar no lobo superior direito), sem modificação sob efeito de broncodilatador.

Procedeu-se à realização de coronariografia invasiva, que confirmou a compressão extrínseca do TC-CE pela dilatação da AP principal (figura 4a). Realizou-se avaliação ecográfica intra-coronária (IVUS) (figura 5b) para objectivação das dimensões do TC-CE. Realizou-se angioplastia com colocação de *stent* revestido com *sirolimus*, 4 x 9 mm, nos segmentos proximal e médio do TC-CE, que decorreu sem intercorrências e com excelente resultado angiográfico final, documentado por coronariografia e IVUS (figuras 4b e 5c). A doente referiu resolução dos sintomas anginosos e melhoria do cansaço. Cerca de 1 ano após o procedimento, não obstante a ausência de sintomatologia, optou-se pela realização de angioTC das artérias coronárias essencialmente para reavaliação da patência do *stent* previamente implantado. Observou-se o normoposicionamento e normoconformação do *stent* (figura 6) tendo sido excluídas alterações compressivas adicionais. Cerca de 3 anos após a intervenção coronária, a doente mantém-se clinicamente estável, sem recorrência das queixas de dor torácica.

## Discussão

O presente caso clínico ilustra a complexidade na abordagem do doente com HP, salientando o papel essencial da investigação diagnóstica contínua, inerente ao dinamismo dos processos fisiopatológicos, e a escolha apropriada das estratégias terapêuticas por entre a multiplicidade de opções disponíveis. Remete para a discussão de um tema principal – síndrome compressiva torácica – apesar de destacar outros tópicos importantes, nomeadamente HP multifactorial e ‘operabilidade’ de defeito cardíaco congénito no contexto de doença vascular pulmonar.

A compressão do TC-CE pela dilatação da AP foi reportado pela primeira vez em 1957<sup>11</sup>. Desde então, vários casos clínicos predominantemente em base individual têm sido publicados.

Um recente estudo<sup>9</sup> prospetivo que reuniu 765 doentes com HAP pretendeu avaliar a prevalência de compressão do TC-CE pela dilatação da AP. Concluiu que a prevalência desta entidade era de pelo menos 6% nessa população, aumentando para 40% em doentes com sintomas anginosos ou *angina-like*. Esta prevalência revelou-se superior ao esperado com base nos estudos observacionais previamente publicados.

O mecanismo de compressão do TC-CE pela AP está estritamente relacionado com a dilatação da artéria pulmonar, salientando-se o papel primordial da multimodalidade de imagem, com maior expressividade para a angioTC. Alguns trabalhos<sup>9, 12</sup> identificaram a dilatação da AP  $\geq 40$  mm como preditor independente de compressão significativa do TC-CE, sobretudo em doentes com angina. Contudo, remetendo ao fato de a doente do presente caso clínico apresentar um diâmetro da AP  $\leq 40$  mm, importa referir que apesar da importância do calibre do vaso, outros parâmetros deverão ser considerados. No estudo de *Galiè et al.*<sup>9</sup> foi efetuada uma avaliação sistemática por angioTC no diagnóstico e avaliação de eficácia e segurança da angioplastia coronária com *stent* em doentes com HAP e compressão do TC-CE pela dilatação da AP. Os autores agruparam doentes com HAP e sintomas de angina (ou *angina-like*) em 4 grupos, tendo por base as relações anátomo-espaciais do TC-CE e AP: 1) distância normal: distância mínima  $> 1$  mm; 2) contiguidade: distância  $\leq 1$  mm sem deslocação; 3) deslocação: deformidade do TC-CE exercida pela AP com ângulo de *take-off* do TC-CE em relação com o seio de *Valsalva* esquerdo  $< 60^\circ$ , com ou sem compressão luminal significativa; 4) estenose significativa: estenose  $\geq 50\%$  do TC-CE exercida pela AP. Verificou-se nos 2 últimos grupos de doentes uma elevada

prevalência de estenose  $\geq 50\%$ , confirmada por coronariografia invasiva – 30,6% e 91,4%, respetivamente.

Importa referir que a utilização de métodos de imagem para avaliação da perfusão miocárdica não parece ter utilidade no diagnóstico de compressão do TC-CE pela dilatação da AP, justificável pelo carácter dinâmico da relação anatómica das estruturas envolvidas condicionado por variáveis como, por exemplo, o exercício físico.

É interessante referir que a idade média dos doentes com estenose do TC-CE por dilatação da AP nos casos publicados seja tendencialmente menor do que a idade média dos doentes nos registos de HP<sup>13, 14</sup>. Essa diferença pode ser explicada pela predominância de doentes com HAP associada a cardiopatia congénita<sup>9, 12, 15</sup>. Esta população, apesar de muito heterogénea, experiencia maior sobrevida associada a alto débito e a valores mais elevados de pressões pulmonares, o que favorece a dilatação da AP.

No que respeita à abordagem terapêutica da compressão do TC-CE pela AP, a angioplastia coronária com *stent* (preferencialmente revestido com fármaco antiproliferativo) tem sido a estratégia preferida na maioria dos casos publicados, tendo em conta os riscos inerentes à intervenção cirúrgica com anestesia geral e circulação extra-corporal em doentes com HAP<sup>16</sup>. Do ponto de vista cirúrgico, podem ser considerados os procedimentos de revascularização coronária com *bypass* e/ou plastia da artéria pulmonar. O resultado observado no *follow-up* da doente do presente caso clínico reforça a eficácia e segurança da estratégia terapêutica percutânea demonstrado pela maior série de doentes publicada neste grupo de doentes<sup>9</sup>.

Colocando-se em perspetiva a situação clínica da doente do ponto de vista de doença vascular pulmonar, pode-se afirmar que, tendo por base os resultados hemodinâmicos aquando do cateterismo diagnóstico em 1988, já se encontrava presente o fenótipo hemodinâmico de HP pré-capilar com *shunt* esquerdo-direito. Este subgrupo de doentes inclui grandes defeitos intra ou extra-cardíacos, sobretudo pós-tricúspides, cuja gravidade da vasculopatia pulmonar ainda não é suficiente para cursar com inversão do *shunt* e consequente síndrome de *Eisenmenger*. Nestes casos, a gravidade das alterações da remodelagem vascular pulmonar, traduzidas pelas RVP, determina a indicação para encerramento do defeito<sup>17</sup>. Pode-se afirmar que a ‘operabilidade’ de um defeito congénito deve ter por base a probabilidade de um *outcome* favorável após-encerramento desse mesmo defeito tendo em conta variáveis clínicas, ecocardiográficas e hemodinâmicas. Infelizmente, o estado da arte actual ainda não permite seleccionar de

forma precisa os doentes que evoluirão favoravelmente em termos hemodinâmicos após correcção do defeito. As actuais recomendações<sup>16, 18, 19</sup> são relativamente conservadoras para o encerramento do defeito quando existe evidência de doença vascular pulmonar intrínseca, baseando-se na incerteza de benefício a longo prazo. No presente caso clínico e à luz conhecimento actual, não seria recomendado o encerramento do canal arterial, dada a presença de RVP elevadas ( $> 8$  unidades Wood/m<sup>2</sup>) à data do diagnóstico. Existia, contudo, um importante fator interferente, potencialmente contributivo para o aumento das RVP – presença de doença pulmonar crónica, compatível do ponto de vista funcional e anatómico com bronquiolite constrictiva<sup>20,21</sup>. Assim sendo, será admissível a etiologia multifatorial da HP, enquadrável também no grupo 3 da classificação clínica<sup>16</sup>. As obstruções da via aérea documentadas, com retenção de ar e hipóxia alveolar nas áreas hipoventiladas, condicionariam vasoconstricção localizada e consequente hiperfluxo adicional em áreas normoventiladas, com elevação da pressão arterial pulmonar e das RVP<sup>22</sup>. Portanto, sendo algo distintos os mecanismos que conduziram à elevação das RVP, caso fosse apenas considerado como fator decisor de ‘operabilidade’ a repercussão patológica do hiperfluxo causado pelo defeito na vasculatura pulmonar, permaneceria a dúvida do potencial benefício hemodinâmico e clínico resultante do encerramento do mesmo. Efectivamente a doente permaneceu estável do ponto de vista clínico e hemodinâmico a longo prazo.

## Conclusão

Na HAP a prevalência de compressão do TC-CE pela dilatação da AP é de pelo menos 6%, aumentando para 40% em doentes com sintomas anginosos ou *angina-like*.

O mecanismo de compressão do TC-CE pela AP está estritamente relacionado com a dilatação da AP bem como com as relações anátomo-espaciais entre a AP e o TC-CE, salientando-se o papel primordial dos métodos de imagem, nomeadamente a angioTC. Tratando-se de estenose coronária dinâmica, os testes convencionais de isquemia, incluindo o estudo da perfusão miocárdica, apresentam baixa sensibilidade diagnóstica.

A angioplastia coronária com *stent* tem sido a estratégia preferencial na maioria dos casos publicados, dada a eficácia e segurança demonstrada pela maior série de doentes publicada neste grupo de doentes e corroborada no presente caso clínico.

No que respeita à operabilidade dos *shunts* sistémico-pulmonares, as actuais recomendações são relativamente conservadoras se estiver presente lesão estrutural vascular com elevação das RVP ( $> 8 \text{ uW/m}^2$ ). Contudo as recomendações para encerramento de *shunts* sistémico-pulmonares não contemplam a HP multifactorial, nomeadamente resultante da combinação de hiperfluxo difuso do *shunt* e alterações anátomo-funcionais no contexto de doença pulmonar crónica. O encerramento do canal arterial em contexto de HAP multifactorial no presente caso, resultou em benefícios clínico e hemodinâmico ao longo de 30 anos de seguimento. Este resultado sugere a importância de considerar outros factores etiológicos para a HAP no momento da tomada de decisão de intervenção sobre *shunts* cardiovasculares.

Neste caso salienta-se a importância da investigação diagnóstica contínua, inerente ao dinamismo dos processos fisiopatológicos e a escolha apropriada das estratégias terapêuticas por entre a multiplicidade de opções disponíveis.

## **Agradecimentos**

Este projecto de tese de mestrado representa o corolário de um percurso de seis anos de formação em Medicina. Gostaria, por conseguinte, de deixar um agradecimento especial a todos os meus mestres da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, na pessoa do seu director Professor Doutor Fausto Pinto, por me terem dado acesso ao conhecimento que permitiu a minha formação em Medicina, tendo contribuído inequivocamente para a minha maturidade.

Devo uma agradecimento especial ao Dr. Rui Plácido, meu mentor e impulsionador determinante da execução deste trabalho, pela sua disponibilidade e generosidade facultando-me toda a informação e conhecimentos necessários para a concretização do mesmo.

À minha família mais próxima, em particular aos meus pais, pela educação, os valores inculcados, os sacrifícios e o seu suporte incondicional. Aos meus professores e amigos por todo o apoio que me deram, não só ao longo do curso, mas de toda a vida. Agradeço em especial à minha mãe, que de forma incondicional me deu ajuda e motivação em afecto e conhecimento que dificilmente serei capaz de devolver.

## **Bibliografia**

- <sup>1</sup> Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, Williams PG, Souza R. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019 Jan 24;53(1)
- <sup>2</sup> Galiè N, Simonneau G. The Fifth World Symposium on Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:D1–3.
- <sup>3</sup> Ling Y, Johnson MK, Kiely DG, et al. Changing demographics, epidemiology, and survival of incident pulmonary arterial hypertension: results from the pulmonary hypertension registry of the United Kingdom and Ireland. *Am J Respir Crit Care Med* 2012;186:790–6.
- <sup>4</sup> Rich S, Dantzker DR, Ayres SM, et al. Primary pulmonary hypertension. A national prospective study. *Ann Intern Med* 1987;107:216–23.
- <sup>5</sup> Brown LM, Chen H, Halpern S, et al. Delay in recognition of pulmonary arterial hypertension: factors identified from the REVEAL Registry. *Chest* 2011;140:19–26.
- <sup>6</sup> Jing ZC, Xu XQ, Han ZY, et al. Registry and Survival Study in Chinese Patients With Idiopathic and Familial Pulmonary Arterial Hypertension. *Chest* 2007 Aug;132(2):373–9.
- <sup>7</sup> Demerouti EA, Manginas AN, Atha GD, Karatasakis GT. Complications leading to sudden cardiac death in pulmonary arterial hypertension. *Respir Care* 2013;58:1246–54.
- <sup>8</sup> Lee MS, Oyama J, Bhatia R, Kim YH, Park SJ. Left main coronary artery compression from pulmonary enlargement due to pulmonary hypertension: a contemporary review and arguments for percutaneous revascularization. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;76:543–50.
- <sup>9</sup> Galiè N, Saia F, Palazzini M, Manes A, Russo V, Bacchi Reggiani ML, Dall'Ara G, Monti E, Dardi F, Albini A, Rinaldi A, Gotti E, Taglieri N, Marrozzini C, Lovato L,

Zompatori M, Marzocchi A. Left Main Coronary Artery Compression in Patients With Pulmonary Arterial Hypertension and Angina. *J Am Coll Cardiol*. 2017 Jun 13;69(23):2808-2817.

<sup>10</sup> Plácido R, Martins SR, Canas da Silva P, Infante de Oliveira E, Campos P, Almeida AG, Pinto FJ. ST-Segment-Elevation Myocardial Infarction Attributable to Left Main Coronary Artery Compression. *Circulation*. 2016 May 3;133(18):1828-9.

<sup>11</sup> Corday E, Gold H, Kaplan L. Coronary artery compression; an explanation for the cause of coronary insufficiency in pulmonary hypertension. *Trans Am Coll Cardiol* 1957;7:93–103.

<sup>12</sup> Mesquita SM, Castro CR, Ikari NM, Oliveira SA, Lopes AA. Likelihood of left main coronary artery compression based on pulmonary trunk diameter in patients with pulmonary hypertension. *Am J Med* 2004;116:369–74.

<sup>13</sup> Badesch DB, Raskob GE, Elliott CG, et al. Pulmonary arterial hypertension: baseline characteristics from the REVEAL Registry. *Chest* 2010; 137:376–87.

<sup>14</sup> Bergot E, Sitbon O, Cottin V, et al. Current epoprostenol use in patients with severe idiopathic, heritable or anorexigen-associated pulmonary arterial hypertension: data from the French pulmonary hypertension registry. *Int J Cardiol* 2014;172:561–7.

<sup>15</sup> Kajita LJ, Martinez EE, Ambrose JA, et al. Extrinsic compression of the left main coronary artery by a dilated pulmonary artery: clinical, angiographic, and hemodynamic determinants. *Catheter Cardiovasc Interv* 2001; 52:49–54.

<sup>16</sup> Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2016;37:67–119.

<sup>17</sup> Brida M, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease. *Heart*. 2018;104(19):1568-1574.

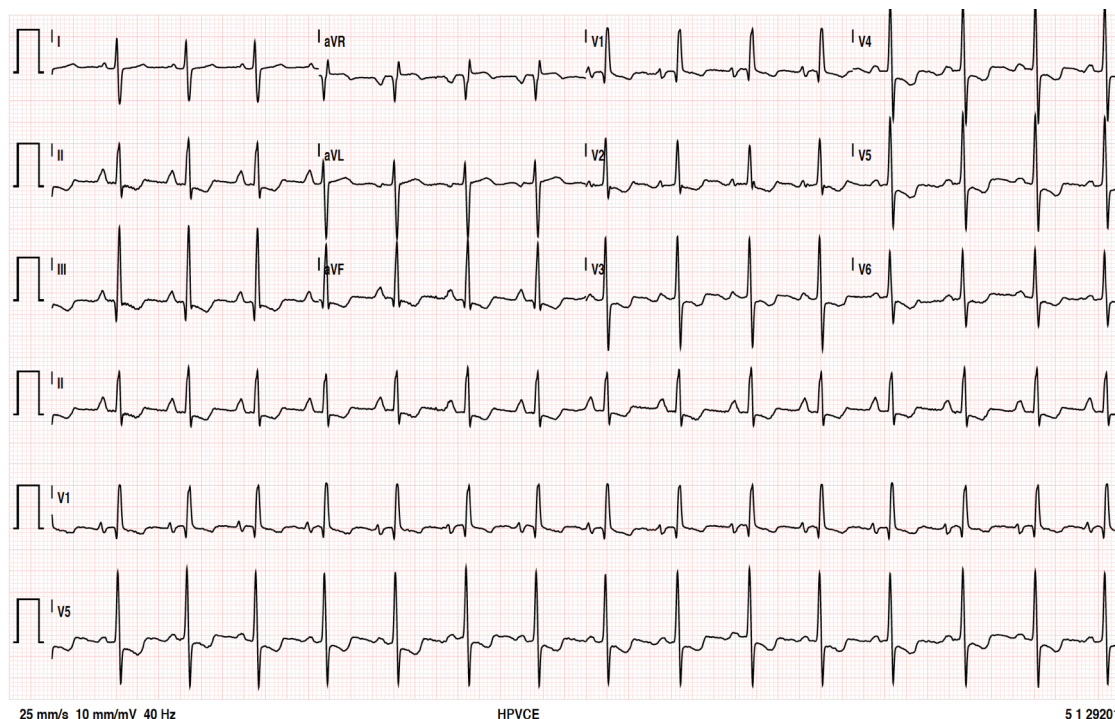


- <sup>18</sup> Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–57.
- <sup>19</sup> Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008;118:e714–833.
- <sup>20</sup> Samareh fekri M, Torabi M, Azizi shoul S, Mirzaee M. Prevalence and predictors associated with severe pulmonary hypertension in COPD. *Am J Emerg Med*. 2018;36(2):277-280.
- <sup>21</sup> Barr RG. The epidemiology of vascular dysfunction relating to chronic obstructive pulmonary disease and emphysema. *Proc Am Thorac Soc*. 2011;8(6):522-7.
- <sup>22</sup> Kushal Y.BhaktaJames M.AdamsAnn R.Stark, *Chronic Lung Disease of Infancy, Pulmonary Manifestations of Pediatric Diseases*, 1st Edition, 2009 Saunders ; eBook ISBN: 9781437710779

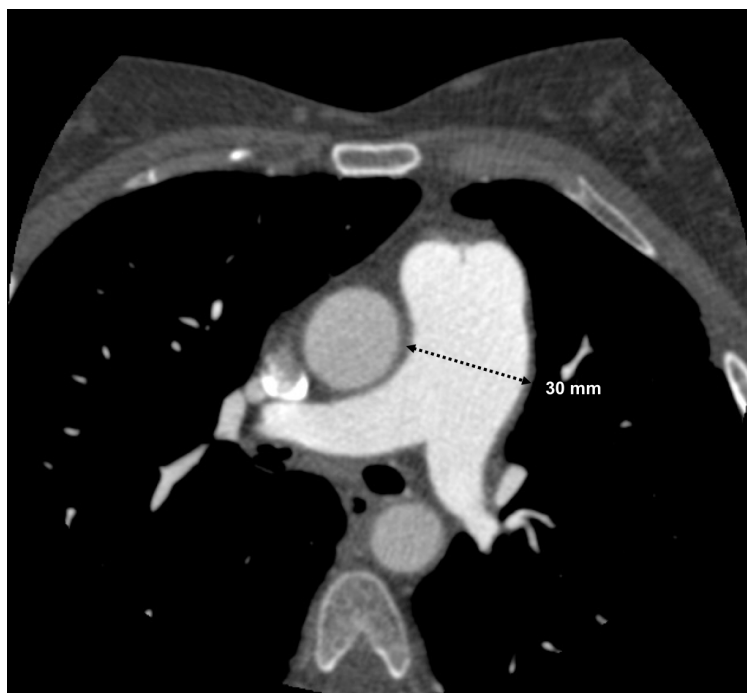
## Quadros e Figuras

	20-05-1988	11-12-1997	11-07-2013
<b>PAD m (mmHg)</b>	7	4	4
<b>PAP s/d/m (mmHg)</b>	63/27/44	73/30/55	65/32/50
<b>PAS s/d/m (mmHg)</b>	112/71/79	105/67/86	100/60/75
<b>PCP m (mmHg)</b>	8	11	10
<b>IC (L/min/m<sup>2</sup>)</b>	3,9	3,4	3,6
<b>Qp/Qs</b>	1,6	1,0	1,1
<b>RVPi (uW.m<sup>2</sup>)</b>	9,2	12,9	11,1
<b>SvO<sub>2</sub> (%)</b>	78	77	78
<b>SaO<sub>2</sub> (%)</b>	96	98	95

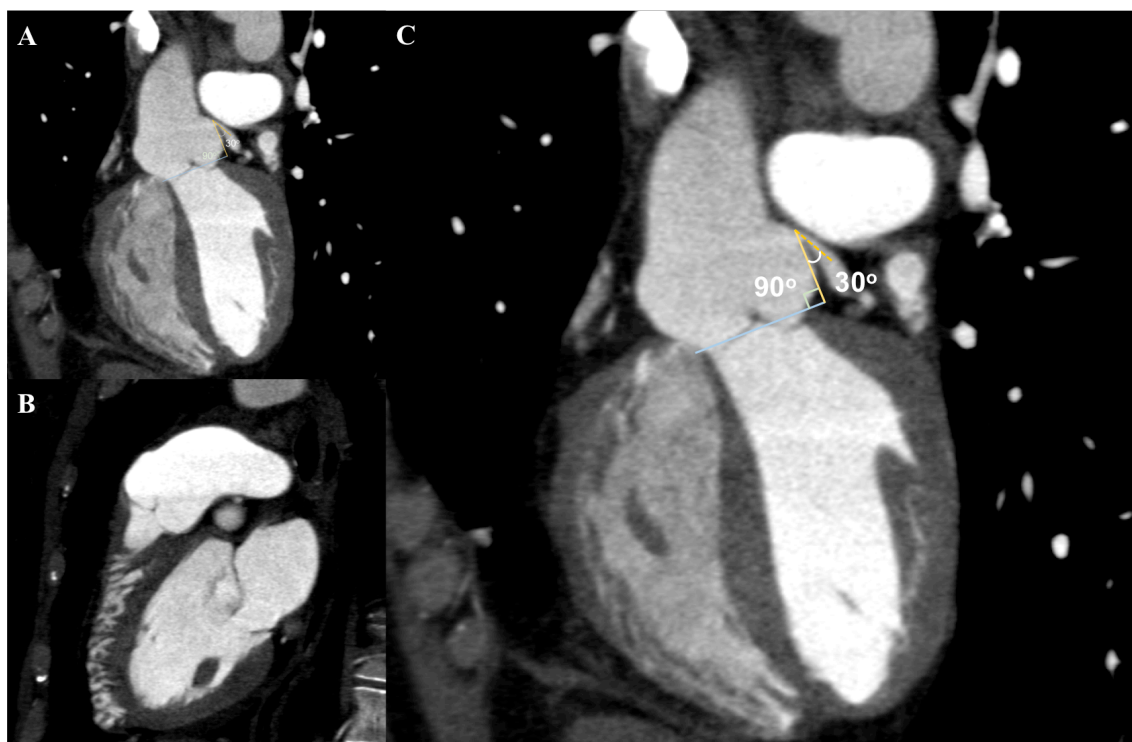
**Tabela 1 - Cateterismos direitos realizados.** PAD - Pressão na Aurícula Direita ; PAP s/d/m - Pressão na Artéria Pulmonar sistólica/diastólica/média ; PAS - Pressão Arterial Sistêmica ; PCP m - pressão capilar pulmonar média ; IC - Índice cardíaco ; Qp/Qs – razão entre o débito pulmonar e débito sistêmico; RVPi - Resistências vasculares pulmonares indexadas ; uW - unidades Wood ; SvO<sub>2</sub> – saturação venosa mista de O<sub>2</sub>; SaO<sub>2</sub> - saturação arterial de O<sub>2</sub>.



**Fig. 1 – Electrocardiograma de superfície de 12 derivações.** Ritmo sinusal, FC = 90 bpm; onda p pulmonale; intervalos de condução aurículo-ventricular e intra-ventricular normais; desvio direito do eixo elétrico do QRS no plano frontal; desvio anti-horário do eixo elétrico do QRS no plano horizontal juntamente com outros critérios de sobrecarga ventricular direita.



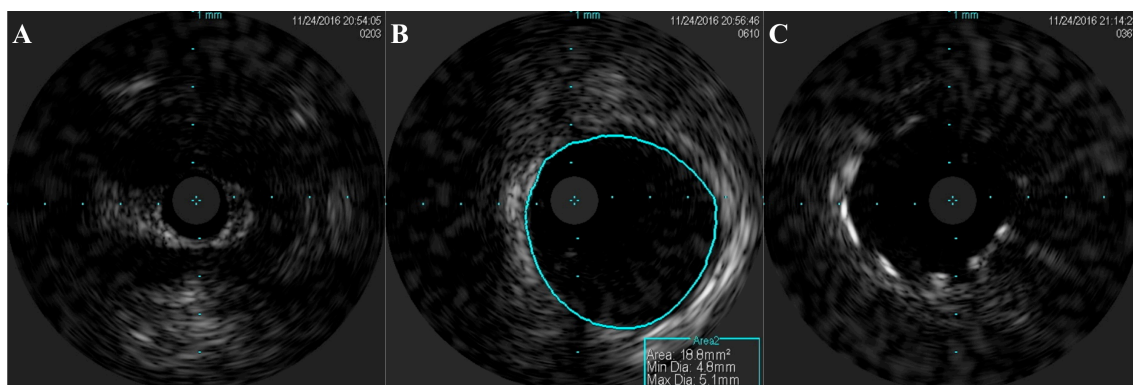
**Fig. 2 - Angiografia computadorizada torácica.** Objectivação do diâmetro da AP principal em 30mm.



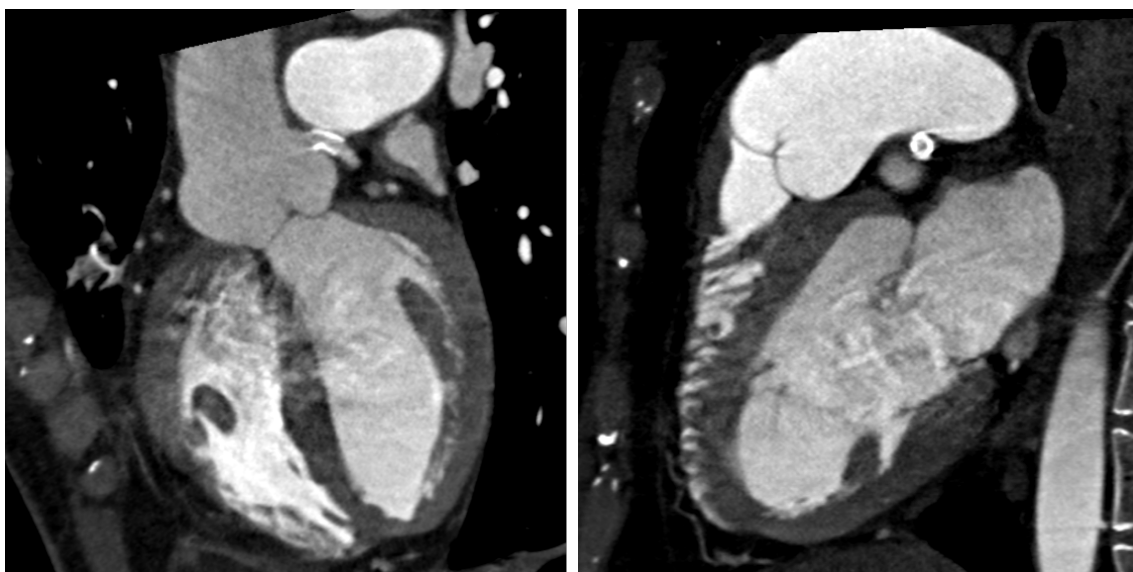
**Fig. 3 - Angiotomografia computadorizada torácica.** A/B. Imagens ortogonais, demonstrando a compressão da porção proximal do TC-CE pela dilatação da AP, com estenose significativa. C. Ampliação do painel A, que demonstra a objetivação da redução do ângulo de *take-off* (30°) do TC-CE em relação com o seio de *Valsalva* esquerdo, secundário à compressão exercida pela AP.



**Fig. 4 – Coronariografia invasiva.** A. Compressão extrínseca da porção proximal do TC-CE pela dilatação da AP. B. Resultado angiográfico após colocação de *stent*.



**Fig. 5 – Ecografia intra-coronária (IVUS).** A. Região do TC-CE comprimida. B. Avaliação dimensional do TC-CE em zona não comprimida. C. Resultado final pós colocação de *stent*.



**Fig. 6 – Angiotomografia computadorizada torácica.** Imagens ortogonais obtidas após a colocação de *stent*.